

UNIVERSITÉ DE PARIS — FACULTÉ DE MÉDECINE

Année 1922

THÈSE

N°

PRÉSENTÉE POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Contribution à l'Etude

DES

Malformations Cardiaques Congénitales

DEUX CAS D'ABSENCE TOTALE DE CLOISON INTERVENTRICULAIRE

PAR

Dominique CORTICCHIATO

ANCIEN EXTERNE DES HÔPITAUX DE PARIS

ANCIEN INTERNE DE L'HÔPITAL DE SAINT-DENIS

Président : MONSIEUR LE PROFESSEUR COUVELAIRE

OLLIER-HENRY

IMPRIMERIE DES THÈSES DE MÉDECINE

26, Rue Monsieur-le-Prince, 26

PARIS (VI^e Arr.)

—
1922

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen. Professeurs

M. G.-H. ROGER.
MM.

Anatomie	NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale	CUNEO
Physiologie	CH. RICHET
Physique médicale.	ANDRÉ BROCA.
Chimie organique et Chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	BESANÇON
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.	BRUMPT
Pathologie et Thérapeutique générales.	MARCEL LABBÉ
Pathologie médicale	RENON
Pathologie chirurgicale.	LECENE
Anatomie pathologique.	LETULIE
Histologie.	PRENANT
Pharmacologie et matière médicale.	POUGHET.
Thérapeutique	CARNOT
Hygiène.	BERNARD
Médecine légale	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	MENETRIER
Pathologie expérimentale et comparée.	ROGER
	ACHARD
Clinique médicale	WIDAL.
	GILBERT
Hygiène et clinique de la première enfance	CHAUFFARD
Clinique des maladies des enfants	MARFAN
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	NOBECOURT
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	CLAUDE.
Clinique des maladies du système nerveux	JEANSELME.
Clinique des maladies contagieuses	PIERRE MARIE.
	TEISSIER
	DELBET
Clinique chirurgicale.	LEJARS.
	HARTMANN
	GOSSET
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires.	LEGUEU
	BAR
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	BRINDEAU
Clinique gynécologique.	J.-I. FAURE
Clinique chirurgicale infantile	AUGUSTE BROCA
Clinique thérapeutique	VAQUEZ
Clinique d'oto-rhino-laryngologie.	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.

Agrégés en exercice

MM.

ABRAMI	DUVOIR	LANGLOIS	PHILIBERT
ALGLAVE	FISSINGER	LARDENNOIS	RATHERY
BASSET	GARNIER	LE LORIER	RETTBERG
BAUOIN	GOUGEROT	LEMIERRE	RIBIERRE
BLANCHETIÈRE	GREGOIRE	LEQUEUX	RICHAUD
BRANCA	GUENIOT	LEREBoullet	ROUSSY
CANUS	GUILLAIN	LERL	ROUVIERE
CHAMPY	GUILLEMINOT	LEVY-SOIAL	SCHWARTZ. (Anselme)
CHEVASSU	HEITZ-BOYER	MATHIEU	TANON
CHIRAY	JOYEUX	METZGER	TERRIEN
CLERC	LABBÉ HENRI	MOCQUOT	TIFFENEAU
DEBRE	LAINÉL - LAVAS-	MULON	VILLARET
DESMAREST	TINE.	OKINCZYK	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation

A MON PÈRE

M. Roch-Antoine CORTICCHIATO
Directeur-Administrateur
de la Société Corse-Automobiles

*Dont la vie toute d'honneur, de travail et de
dévouement au pays a été pour moi le plus
bel enseignement.*

A MA MÈRE

M^{me} Marie-Joséphine CORTICCHIATO, née ONORATI

*Bel exemple de vertu chrétienne et d'amour
maternel.*

A MA SOEUR chérie

A MON FRÈRE

Le major Joseph CORTICCHIATO

*Qui m'a si brillamment précédé dans la
carrière médicale.*

A MA BELLE-SOEUR

A LA MÉMOIRE DE MON FRÈRE ANTOINE

dont la belle figure a laissé un souvenir inaltérable.

A LA MÉMOIRE DE MON ONCLE GERMAIN PIERRE CORTICCHIATO

DE MON COUSIN GERMAIN ANTOINE ONORATI

ET DE TOUS MES AUTRES PARENTS

Glorieusement tombés au champ d'honneur.

A LA MÉMOIRE DE MON GRAND-ONCLE, M. LOUIS PISCHELLA
Ancien président du Conseil des Prud'hommes

Pour ses beaux exemples.

A MON GRAND-ONCLE
LE RÉVÉREND PÈRE DOMINIQUE STÉFANINI
Oblat de M. I.

A MON ONCLE, M. FRANÇOIS CAMILLI
Industriel,
Ancien Conseiller général de la Corse.

Mon affectueuse reconnaissance.

A TOUS MES PARENTS

A MES AMIS

A TOUS MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX DE PARIS

et principalement

A MONSIEUR LE DOCTEUR MARCEL PINARD

Médecin des Hôpitaux

CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

En témoignage de notre respectueuse reconnaissance.

A MES MAÎTRES DE L'HÔPITAL DE SAINT-DENIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE M. LE DOCTEUR COUVELAIRE

Accoucheur des Hôpitaux

Professeur de clinique obstétricale

CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

*Pour le grand honneur qu'il nous a fait en
acceptant la présidence de notre thèse.*

INTRODUCTION

Bien que les malformations cardiaques congénitales aient été décrites depuis fort longtemps, leur pathogénie et leur étiologie, nous sont encore très obscures. Depuis le jour où Sénac, en 1749, en commença l'étude scientifique, en rapportant au mélange des deux sangs, la cyanose qui en est le signe le plus frappant, de nombreux travaux se sont succédés pour infirmer ou confirmer son hypothèse. Quant à leur mode de production, il a fallu pour l'esquisser, attendre que l'embryologie du cœur et des vaisseaux fut assez avancée pour émettre des hypothèses vraisemblables. Aussi tous les auteurs qui se sont occupé de cette question ont-ils surtout traité la partie clinique, négligeant un peu, avec raison, l'étude étiologique de ces malformations cardiaques qui sont si rares et si complexes et qui entraînent rapidement la mort.

Nous croyons cependant faire œuvre utile en rapportant deux observations d'une malformation cardiaque tout à fait exceptionnelle : cœur à un seul ventricule avec oblitération totale de l'artère pulmonaire, obser-

ventions que nous avons pu recueillir dans le service de M. le Docteur Potocki. En effet, si au point de vue clinique l'intérêt en est restreint, puisque un de ces sujets est mort un jour après sa naissance, et l'autre neuf jours après, nous croyons cependant qu'au point de vue anatomo-pathologique l'intérêt en est très grand. Ce n'est pas seulement en étudiant les malformations les plus connues (type Fallot, maladie de Roger) que l'on parviendra à élucider l'histoire embryologique de ces malformations ; mais c'est, croyons-nous, en étudiant des cas plus rares et qui ont l'avantage de montrer d'autres dispositions de cavités cardiaques. Leur mise en série pourra permettre alors de comprendre et de corroborer l'embryologie normale du cœur et partant de mieux saisir l'origine obscure des malformations les plus fréquentes.

Étant donnée l'extrême diversité des types de malformations cardiaques que l'on peut rencontrer, il n'entre pas dans notre intention de les étudier tous, mais seulement de bien montrer les lésions qu'il nous a été donné de voir sur nos deux sujets, et de nous limiter au type fourni par ces deux cœurs : cœur à un seul ventricule. Nous rechercherons quel a pu être le mécanisme de sa formation, en mettant en série les quelques cas voisins que l'on peut recueillir dans la littérature médicale.

Deux cas d'absence totale de la cloison interventriculaire

Les deux observations que nous allons rapporter vont nous permettre de rechercher les troubles du développement cardiaque qui sont susceptibles de donner naissance à cette malformation, et si possible d'en esquisser l'étiologie et la pathogénie.

Il s'agit là, d'une variété rare de malformation cardiaque et dont les traités font à peine mention, les sujets qui en sont atteints succombant le plus souvent rapidement.

L'histoire du cœur à trois cavités dont : un seul ventricule et deux oreillettes commence avec les travaux de Pise (thèse de Paris 1854) et ceux de Peacock (of the malformation of the heart, Londres 1866) qui ont insisté sur les rapports des anomalies du cloisonnement cardiaque avec le rétrécissement de l'artère pulmonaire. Mais il est tout à fait exceptionnel de rencontrer comme dans nos deux observations un cœur à trois cavités avec une artère pulmonaire parfaitement constituée et complètement oblitérée à son origine. Bien qu'il

s'agisse également de lésions rares, il est de règle de constater une atrésie pulmonaire coexistant avec un seul ventricule et non la présence d'un vaisseau de calibre normal. Aussi si nous avons trouvé des descriptions de malformations voisines de celle que nous décrivons, nous n'en connaissons pas qui lui soient entièrement superposables.

Celle qui s'en rapproche le plus a été relatée par Bourlot, interne des hôpitaux, dans le Bulletin de la Société anatomique de juillet 1902. Nous reproduisons l'observation.

OBSERVATION

« Le cœur que je présente est celui d'un enfant de trois
« jours décédé dans le service de M. le Docteur Auvard, à
« St-Louis. Cet enfant naquit en état de mort apparente, et
« fut rapidement ranimé par la sage-femme de garde qui ne
« remarqua en lui rien d'anormal. Quelques heures après sa
« naissance, apparut aux extrémités une cyanose légère, qui
« alla en s'accroissant progressivement. Le lendemain, la dys-
« pnée apparut. L'examen des organes internes fut absolument
« négatif jusqu'à la mort qui survint au 3^e jour. La cyanose
« était à ce moment intense et généralisée depuis plusieurs
« heures, la température abaissée, la dyspnée considérable
« sans paroxysme.

« On émit l'hypothèse de l'existence d'une malformation
« cardiaque.

« A l'autopsie congestion générale des viscères, mais principalement des poumons.

« Le cœur se présente volumineux ; la musculature des ventricules était notablement épaissie. Les oreillettes étaient fortement dilatées, peu hypertrophiées et remplies de caillots mous et diffuants. La lésion essentielle consiste en l'absence complète de l'orifice de l'artère pulmonaire dans le ventricule droit.

« Le tronc de la pulmonaire normal comme calibre au niveau de sa bifurcation se rétrécit subitement en amont et disparaît complètement, 3 ou 4 millimètres plus haut, au niveau de la paroi ventriculaire.

« Cette malformation était accompagnée des trois autres malformations connexes classiques : la persistance du trou de Botal, petit orifice à peu près circulaire, de 3 millimètres de diamètre, la persistance de l'orifice interventriculaire situé immédiatement au-dessus de l'orifice aortique, à la partie toute supérieure de la cloison interventriculaire, la persistance du canal artériel dont le volume égalait celui de la branche droite de la pulmonaire (2 à 3 millimètres). Le ventricule droit était réduit comme capacité ; les deux orifices auriculo-ventriculaires droits et gauches étaient normaux. L'infundibulum du ventricule droit se terminait dans l'orifice interventriculaire.

« Les trois sigmoïdes aortiques étaient normales. Sur l'orifice interventriculaire à sa partie supérieure existait un bourgeonnement endocardique, ne rappelant pas la disposition d'une valvule ou d'un système de valvules. »

1^{re} OBSERVATION

*Recueillie dans le service du Docteur Polocki, par
M. Powilewicz (Interne).*

Avant de décrire l'observation de l'enfant qui nous intéresse, nous croyons utile de dire quelques mots sur l'histoire de la mère.

Histoire maternelle. — Il s'agit d'une femme primipare n'ayant aucun antécédent pathologique héréditaire. Au point de vue de ses antécédents personnels, on note une marche tardive à l'âge de cinq ans.

A son entrée à la Maternité, en juin 1920, l'examen général révèle des stigmates de rachitisme : (grosses épiphyses, léger chapelet sterno-costal, voûte palatine ogivale, dents irrégulières, bosses frontales saillantes).

Ses dernières règles datent du 22 septembre 1919. La femme est au cours de son neuvième mois de gestation, qui a évolué normalement. A l'examen obstétrical $H \ U = 33 \text{ c/m}$. La tête est en bas, mobile, et déborde franchement la symphyse ; le dos est à gauche. A l'auscultation les bruits du cœur fœtal sont bons, et l'on ne remarque rien de pathologique.

Au toucher, le bassin est aplati et généralement rétréci. Le sacrum en pilastre est convexe en avant et

présente un faux promontoire. On sent les trois premières vertèbres sacrées. Promontoire haut, à 9, 6 c/m. On prévoit une césarienne.

La femme reste au dortoir. Les examens successifs qui sont pratiqués donnent les mêmes constatations. A aucun moment l'auscultation des bruits du cœur foetal ne révèle quelque chose de pathologique.

Le 12 juillet à 2 heures 30 du matin, la femme présente ses premières contractions utérines douloureuses. A 3 heures 30, les contractions surviennent toutes les cinq minutes ; la dilatation est comparable à une pièce de un franc. Les membranes restent intactes et la tête toujours haute et très mobile. Enfin les contractions se rapprochent, apparaissant toutes les quatre minutes. Les bruits du cœur sont bons.

M. le Docteur Potocki prévenu examine la femme et décide d'intervenir par voie haute. Une opération césarienne conservatrice est pratiquée à 9 heures.

Histoire de l'enfant : M. le Dr. Potocki, extrait un enfant du poids de 2.400 grammes, et un placenta de 470 grammes. L'enfant est en état de mort apparente.

On désobstrue immédiatement ses voies respiratoires. Cette désobstruction ramène une quantité notable de liquide amniotique, et l'enfant esquisse un mouvement pénible d'inspiration. Placé alors dans un bain chaud, puis dans un bain froid, l'enfant pousse un cri ; mais par la suite, malgré les frictions alcoolisées, malgré qu'il soit placé dans un drap chaud, il peut entr'ou-

vrir à peine les yeux, et ébaucher quelques mouvements respiratoires, pendant que ses membres restent toujours flasques

On applique alors des sinapismes, on pratique l'insufflation, mais les bruits du cœur cessent d'être perceptibles, et l'enfant complètement cyanosé ne peut être ranimé.

L'autopsie pratiquée a permis de constater une malformation cardiaque que nous décrirons en détail.

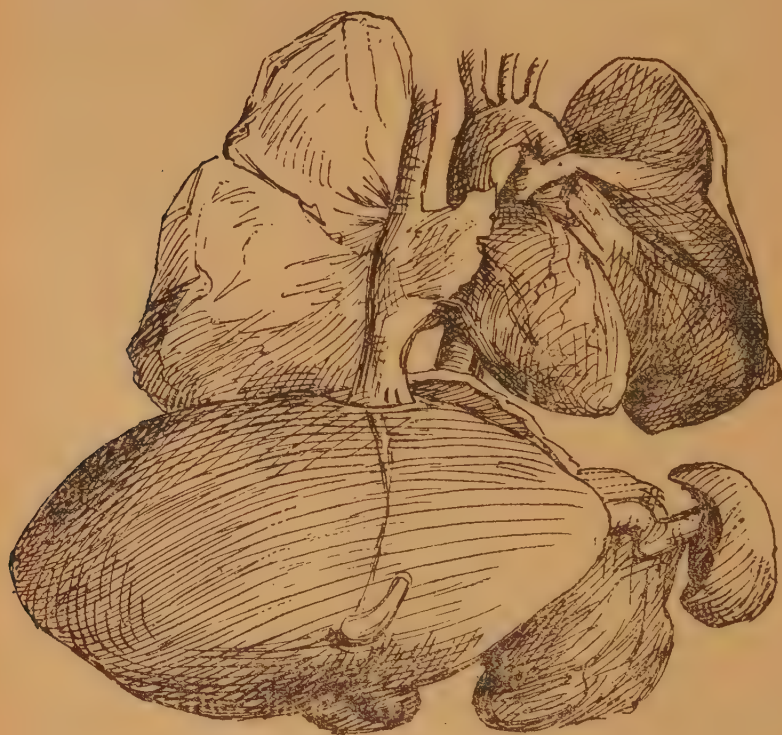


Figure 1

1^{er} temps. — Avant toute dissection. — (Figure 1). —
On note en bas, que la veine ombilicale passe au travers de la masse hépatique, dans laquelle elle se creuse non

une gouttière, mais un véritable tunnel.

A l'examen le cœur est petit, déjeté vers la gauche. Au niveau de l'oreillette droite, les veines caves supérieures et inférieures se continuent directement, et un élargissement simple de leur calibre, constitue l'oreillette droite, que recouvre l'auricule.

Sur le ventricule, pas de trace de sillon interventriculaire. Les vaisseaux coronaires descendent directement du sillon auriculo-ventriculaire. En avant du ventricule s'échappe une crosse de l'aorte normale et unie, par un large canal artériel à l'artère pulmonaire située plus à gauche.

En arrière et à gauche, on découvre l'oreillette gauche où pénètrent les veines pulmonaires.

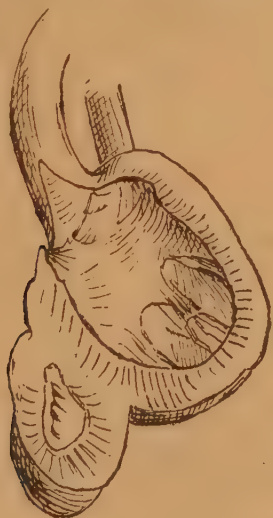


Figure 2

II^e temps. — (Voir Figure 2)... Incision de l'aorte, du sinus aortique et du ventricule. — On découvre alors les valvules aortiques au nombre de trois, valvules qui sont normales.

En bas, au niveau du ventricule, on aperçoit la face aortique de la valvule mitrale.

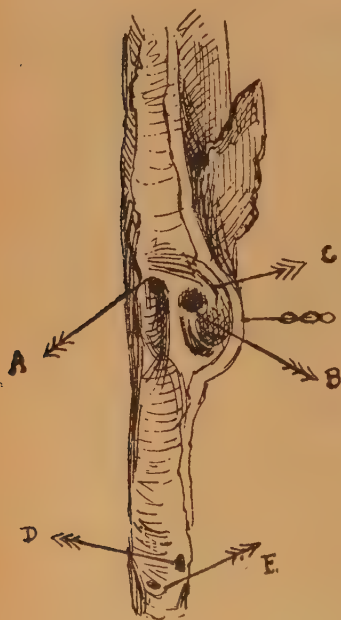


Figure 3

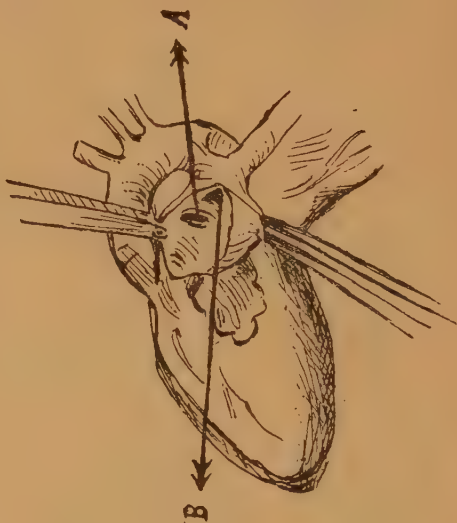


Figure 4

III^e temps. — (*Voir figure 3*). — Incision des deux veines caves et ouverture de l'oreillette droite. Au fond, en avant et en bas, la sonde cannelée arrive sur une sorte de bas fond n'aboutissant à aucun ventricule. Ce bas fond ou cul de sac, paraît représenter l'abouchement de la valvule tricuspidale (figure III B). En avant et en haut, ouverture linéaire répondant à l'auricule droite (figure III C).

En arrière dissimulée sous un repli falciforme, la sonde atteint une ouverture faisant communiquer l'oreil-

lette droite et l'oreillette gauche ; c'est le trou de Botal (figure III A).

La veine cave inférieure est incisée sur toute sa hauteur, et l'on découvre l'abouchement des veines sus-hépatiques (figure III D et E).

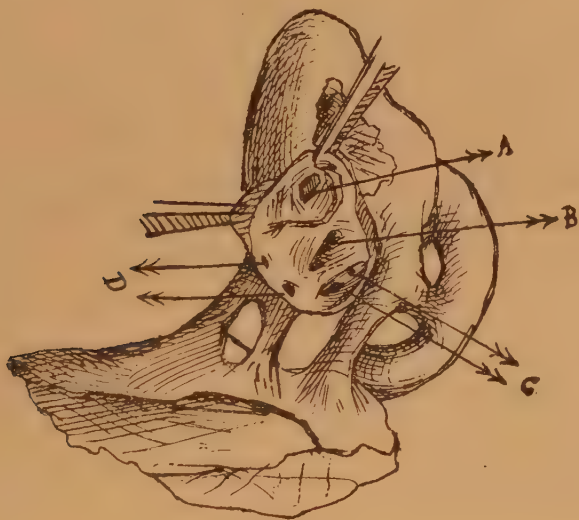


Figure 5

IV^e temps. — (Voir figure II). — Ouverture de l'artère pulmonaire En bas, on tombe sur un petit caillot, que l'on retire, on est alors conduit dans un cul de sac, qui s'enfonce dans la paroi du ventricule gauche qui seul existe.

En haut, la sonde pénètre successivement dans les deux branches de l'artère pulmonaire (figure IV, A & B), et au sommet de la bifurcation, le canal artériel large est perméable et fait communiquer artère pulmonaire et aorte.

V^e temps. — (*voir figure V*). — Ouverture de l'oreillette gauche, après avoir rejeté, en haut et en avant l'auricule. En bas et en avant l'oreillette s'ouvre (figure V. A.), dans le ventricule gauche, et l'on aperçoit la valvule mitrale qui limite l'orifice.

En arrière et à gauche, ouverture des deux veines pulmonaires gauches (figure V. D.) ; en arrière, à droite, et en haut ouverture des deux veines pulmonaires droites (figures V. C). A la portion moyenne s'ouvre le canal de communication avec l'oreillette droite (figure V. B).

En résumé, la disposition anatomique doit être ainsi comprise :

1°. — Deux oreillettes unies par un canal interauriculaire.

2°. — Un seul ventricule qui est le ventricule gauche.

3°. — Aorte normale, mais artère pulmonaire, aboutissant à un cul de sac perdu dans la paroi du ventricule.

2^{me} OBSERVATION

*Recueillie dans le service de M. le Docteur Polocki
par M. J. Grenier (interne).*

Histoire de la mère. — Il s'agit d'une femme de 38 ans, ayant présenté huit grossesses, Mme M... Lucie ménagère. Aucun antécédent personnel ou héréditaire digne d'intérêt.

Voici, par contre, l'histoire de ses grossesses successives, dues toutes au même procréateur, bien portant.

1^{ere} grossesse : (en 1905) : Accouchement se terminant par un forceps, à cause de la lenteur d'expulsion. Naissance d'un garçon vivant qui meurt quelques heures après.

2^{eme} grossesse : (en 1906). — Forceps et garçon mort-né.

3^{eme} grossesse : (en 1907). — Forceps et garçon mort né.

4^{eme} grossesse : (en 1908). — Accouchement spontané ou à la suite d'intervention — la malade endormie ignore ce qui s'est passé. — Naissance d'une fillette mort-née.

5^{eme} grossesse : (en 1910). — Opération césarienne faite à la Maternité de Port Royal pour bassin rétréci,

amenant l'extraction d'un garçon de 3.600 grammes, actuellement vivant et bien portant.

6^{eme} grossesse : (en ?). — Avortement de (?) mois. La malade ne pouvant donner aucun renseignement à ce sujet.

7^{eme} grossesse : (en 1917). — Césarienne donnant un garçon de 3.700 grammes actuellement vivant et bien portant.

8^{eme} grossesse : (en 1922). — Pour laquelle la femme est admise à la Maternité salle Désormaux, le 22 avril 1922, et qui fait l'objet de notre observation.

A l'entrée de la femme à la Maternité, on porte le diagnostic suivant : grossesse de huit mois et demie environ : Tête mobile, élevée, tendant à déborder dans la fosse iliaque gauche ; enfant vivant : Promonto — sous pubien = 9, 2 c/m. Promontoire bas et très saillant, sacrum concave. Bassin annelé, aplati large transversalement.

Toute la grossesse s'est passée normalement, sans incidents d'aucune sorte.

Le 11 Mai — la femme ayant commencé à ressentir des douleurs la nuit précédente — une opération césarienne est décidée. La femme perd les eaux, au moment où on la transporte sur la table d'opération. On fait une laparotomie médiane sus et sous ombilicale. L'utérus non adhérent au péritoine est extériorisé et incisé près de son fond. On extrait un enfant de 2.690 grammes, couvert de méconium, mais vite ranimé par les procédés habituels : aspiration des mucosités insufflation,

bains sinapisés, frictions alcooliques — On résèque les trompes, la femme ayant déjà eu deux césariennes et huit grossesses, puis on enfouit le bout utérin. La délivrance, la suture de l'utérus n'ont présenté aucune particularité digne d'être notée.

Sauf un peu d'encombrement bronchique, les suites opératoires ont été normales et la femme sort de la Maternité le 21^e jour, après la césarienne.

Histoire de l'enfant. — L'enfant pèse à la naissance 2.690 grammes et le placenta 610 grammes.

Le 11 Mai, jour de la naissance, l'enfant facilement ranimé par les moyens usuels reçoit un bain à l'oxycyanure faible et un lavage d'estomac comme on le fait généralement dans le service de M. le Docteur Potocki pour tous les enfants naissant dans un liquide teinté de méconium. On remarque déjà la tendance à la cyanose.

Le 12 Mai la cyanose s'accroît, la température est de 36°. L'enfant est enveloppé d'ouate, frictionné à l'alcool ; il reçoit un centimètre cube d'huile camphrée, et dans la nuit on lui administre deux bains sinapisés et de l'oxygène.

Du 13 au 17 mai, la cyanose persistant, le même traitement est continué. La température varie de 36°,5 à 37°. Le 18 mai, l'enfant toujours cyanosé, rejette quelques glaires. Le 19 mai, l'enfant qui n'a cessé de crier pendant toute la nuit, présente une température de 39°,5 et meurt le 20 mai, toujours hyperthermique : (39°,4).

Pendant toute cette évolution, l'enfant a pris le sein

normalement, et il prenait 8 têtées de 35 grammes le dernier jour. Ses selles d'abords méconiales les deux premiers jours, ont été normales d'abondance et d'aspect les jours suivants. Son poids est descendu de 2.699 grammes à 2.275 grammes, poids atteint le jour de la mort.

L'auscultation du poumon, pendant tout ce temps, n'a montré que des râles sous-crépitaux dans toute la hauteur du poumon droit. L'auscultation du cœur n'a permis de percevoir aucun bruit pathologique. Le seul signe clinique pouvant faire supposer une affection congénitale du cœur était la cyanose.

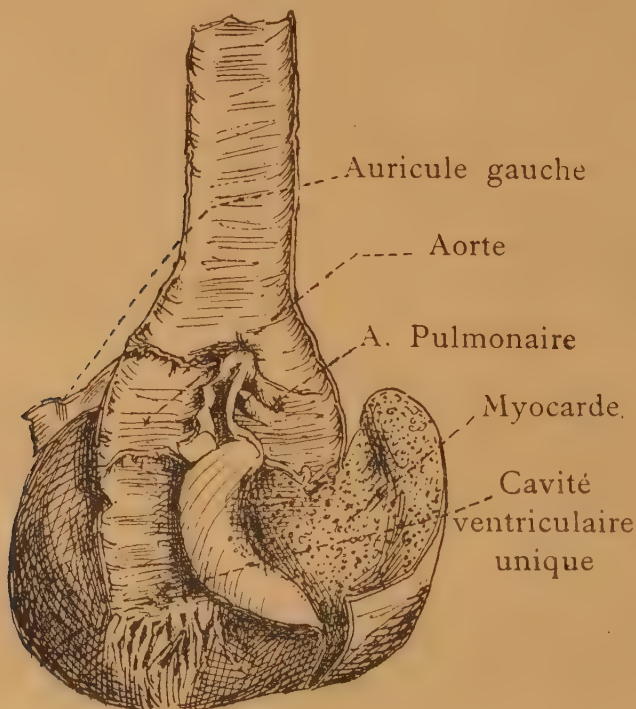


Figure 6

Autopsie. — L'autopsie ne montre ni liquide pleural, ni liquide péritonéal.

Le foie est congestionné dans la partie antérieure du lobe droit. Les reins et les capsules surrénales paraissent normales. Le thymus est de volume normal.

Le poumon droit présente quelques tâches ecchymotiques étagées sur toute sa hauteur.

Le poumon gauche a une coloration rosée normale.

A la coupe les deux poumons sont durs, blanchâtres, sclérosés. Cette coupe ne donne lieu à aucun exsudat ; la pression elle-même ne fait sourdre aucun exsudat bronchique. Il semble qu'il s'agisse d'une sclérose totale de l'organe.

Le cœur montre à l'ouverture du péricarde, quelques centimètres cubes de liquide citrin. Puis on est immédiatement frappé par la forme globuleuse et par le volume important de ce que l'on croit être le ventricule gauche ; cependant il n'existe aucune trace de sillon interventriculaire.

En coupant transversalement la pointe du cœur, on ouvre une cavité, qu'on pense être le ventricule gauche. On incise le cœur sur toute sa hauteur, en continuant l'incision sur l'aorte. Tout paraît normal : les sigmoïdes aortiques, les valvules auriculo-ventriculaire, mais elles sont situées à droite de l'aorte. La paroi myocardique est notablement épaissie. On essaie alors d'ouvrir le ventricule droit. On cherche sa section au niveau de la pointe du cœur sans la trouver. Une incision faite toujours transversalement et un peu plus haut, ne montre

l'ébauche d'aucune cavité. On pense donc à la possibilité d'une malformation cardiaque. Remontant le long de l'aorte ouverte, on va chercher l'embouchure du canal artériel. On trouve en effet sur la crosse aortique, à deux ou trois centimètres de son orifice, un canal parfaitement perméable, de calibre un peu inférieur à celui de l'aorte, qui cathétérisé avec la sonde cannelée, conduit par un trajet rétrograde sur la paroi ventriculaire antérieure, à gauche et légèrement en avant de l'aorte, à peu près à la hauteur du sillon interauriculo-ventriculaire. Sur la sonde cannelée, on incise ce canal sur toute sa hauteur qui est de 2^{cm} 1/2, et on s'aperçoit alors qu'il est parfaitement bien constitué et recouvert d'un endothélium semblable à celui de l'aorte. Par contre il s'arrête brusquement sur la paroi ventriculaire droite. On incise à ce niveau le muscle cardiaque, en prolongeant l'incision du canal ainsi trouvé, et on constate qu'à ce niveau il n'existe aucune ébauche de cavité cardiaque mais un myocarde épais qu'on incise, et qui représente la paroi ventriculaire droite.

Le canal paraît représenter le canal artériel et l'artère pulmonaire ; on y trouve en effet, en bas, au dessous de son confluent avec la crosse aortique, les embouchures juxtaposées de deux vaisseaux, qui se rendent aux deux pédicules pulmonaires et sont parfaitement perméables.

En arrière et au-dessus de ce vaisseau, on trouve les deux oreillettes : oreillette droite recevant les veines caves, oreillette gauche recevant les veines pulmonaires, et communiquant par un trou de Botal très net.

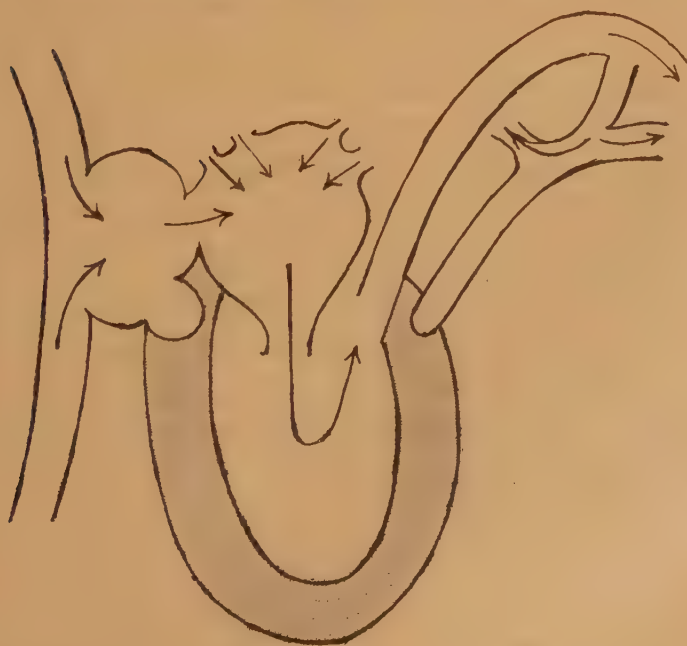
En bas, l'oreillette droite ne communique pas direc-

tement avec le ventricule unique. De sa partie inférieure part un petit diverticule qui s'enfonce dans la paroi ventriculaire et légèrement oblique en haut et à gauche, vient se terminer en cul de sac à l'intérieur du myocarde à peu près devant l'aorte. Le fond du cul de sac reste séparé de l'origine oblitérée de l'artère pulmonaire par un pont myocardique de 4 à 5 millimètres d'épaisseur.

En résumé au point de vue anatomique nous trouvons : Une cavité ventriculaire unique donnant naissance à l'aorte. Cette cavité est surmontée de deux oreillettes communiquant entre elles par le trou de Botal. Sur l'aorte se greffe un canal parfaitement bien conformé, mais qui vient se perdre sur la paroi droite du ventricule unique, en se terminant dans le tissu musculaire sans aucune ébauche de cavité.

L'enfant ne présentait aucune autre malformation.

Figure 7





Si nous résumons ces deux observations au point de vue anatomo-pathologique, nous constatons que nous sommes en présence de deux malformations cardiaques à peu près identiques. Leur caractère commun est de montrer les cavités auriculaires normalement constituées dont la gauche seule communique directement avec une cavité ventriculaire unique. Celle-ci représente le ventricule gauche, car elle donne naissance à l'aorte caractérisée par ses sigmoïdes, ses coronaires, ses branches brachio-céphaliques. Par contre le ventricule droit a totalement disparu dans notre première observation, et dans la seconde, on peut, peut-être, le retrouver dans le petit diverticule intramusculaire qui part de l'oreillette droite. A quels vaisseaux doit-on homologuer le canal qui part de la crosse aortique pour venir se perdre dans la paroi gauche du ventricule ? Il nous semble qu'il représente le canal artériel pour sa portion sus-jacente à l'origine des artères pulmonaires : droite et gauche, et le tronc pulmonaire lui-même moins son infundibulum, pour la portion sous-jacente, longue d'un centimètre et demi environ. Nous sommes donc là, en présence d'une malformation cardiaque complexe, comme il est de règle d'ailleurs : la formation de l'artère pulmonaire étant vraisemblablement la conséquence de l'absence du ventricule droit.

En résumé :

1°. — Un ventricule unique, qui est le gauche.

2°. — Deux oreillettes, la gauche seule communiquant avec le ventricule.

3°. — Un canal artériel, et une artère pulmonaire bien constituée mais ne débouchant pas dans une cavité cardiaque.

Au point de vue fonctionnel, il est permis de penser que la circulation intracardiaque se faisait de la façon suivante : le sang veineux apporté dans l'oreillette droite par les veines caves, passait à travers le trou de Botal dans l'oreillette gauche, de là dans le ventricule et était chassé dans l'aorte qui servait à la fois de vaisseau principal à la grande circulation et à la petite, par l'intermédiaire du canal artériel, l'artère pulmonaire étant branchée sur ce conduit principal, comme une dérivation en cul de sac dont le fond est constitué par le myocarde lui-même.

Cette anatomie pathologique et cette circulation supposée mais seule vraisemblable nous expliquent que l'auscultation n'ait montré aucun bruit pathologique. La valvule auriculo-ventriculaire unique et les valvules sigmoïdes aortiques donnant lors de leur fermeture les deux bruits normaux du cœur, et l'absence de rétrécissement orificiel ou de veine liquide rétrograde expliquant l'absence de production de souffle.

La cyanose, seul signe clinique constaté pendant la vie, peut s'expliquer au moins partiellement par l'atélectasie et la sclérose pulmonaire constatées dans notre deuxième observation et qui devaient être un obstacle

appréciable à l'hématose. Cette atélectasie n'étant sans doute elle même que la conséquence de l'absence du ventricule droit chargé d'assumer la foulée sanguine de la petite circulation.

Comme nous le faisons remarquer précédemment, l'intérêt de ces observations ne réside pas dans leur histoire clinique si fruste et si brève, mais dans la constatation des lésions anatomiques observées et dans la recherche des troubles du développement qui ont pu conduire à une pareille malformation. Il est intéressant aussi de rechercher, s'il est possible, la cause productrice de la malformation et le mécanisme de son action. Nous allons donc essayer de montrer le mode de production embryologique de cette lésion, d'après ce que l'on sait de l'embryologie cardiaque, et d'en déterminer comme nous le disions plus haut, l'étiologie et la pathogénie.

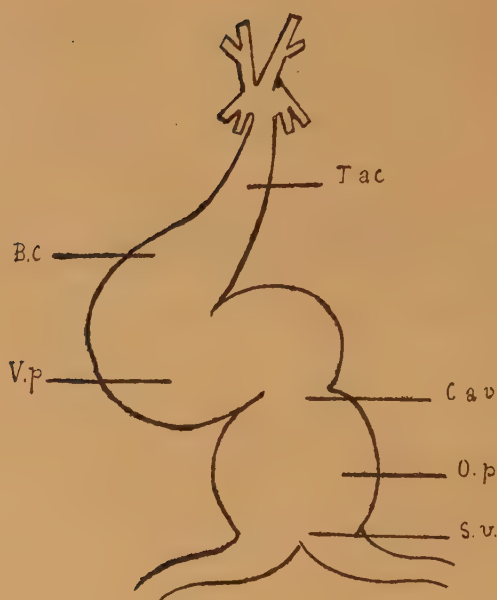
Hypothèse embryologique sur l'origine de cette malformation

Nous devons essayer d'expliquer par quels troubles du développement ont pu se produire :

1°. — La disparition du ventricule droit ;

2°. — L'oblitération complète de l'orifice pulmonaire coïncidant avec un développement normal du calibre du vaisseau qui vient se perdre dans la paroi interventriculaire gauche.

Il est nécessaire de rappeler brièvement, avant de faire cette recherche l'embryologie normale du cœur et des gros vaisseaux, dont nous suivrons l'exposé du récent et remarquable traité des maladies congénitales du cœur, « de MM. Laubry et Pezzi ».



1^{er} stade. — Figure 1. — Scheina du tube cardiaque.

T. a. c. tronc artériel commun. B. c. bulbus cordis. V. p. ventricule primitif. C. a. v. canal atrio ventriculaire. O. p. oreillette primitive. S. v. sinus veineux. (D'après Kest in Laubry et Pezzi.)

Le tube cardiaque primitif reçoit par son extrémité inférieure les veines ombilicales, et par son extrémité supérieure donne issue au tronc artériel. Son allongement plus rapide que celui des parties voisines l'oblige à se couder sur lui-même et à prendre la forme d'un S dont l'extrémité inférieure se porte en arrière et à gauche, l'extrémité supérieure en avant et à droite.

Cette plicature permet de lui distinguer : une portion inférieure l'oreillette primitive où vient s'ouvrir le sinus veineux formé par la confluence des veines ombilicales ; une partie moyenne : le ventricule primitif séparé de

l'oreillette par une partie rétrécie, le canal auriculo-ventriculaire ; une partie supérieure le bulbus cordis intermédiaire entre le tronc artériel et la cavité ventriculaire.

Ce sont les travaux de Keith qui ont montré toute l'importance de ce bulbus cordis dont Gegenbaüer n'avait que soupçonné le rôle. Par sa partie supérieure le bulbus cordis s'incorpore au tronc artériel tandis que par sa partie inférieure il s'invagine dans le ventricule droit pour constituer l'infundibulum et prendre part à la formation des septum interventriculaires. C'est à sa dysgénèse que Keith attribue la plupart des malformations congénitales du cœur.

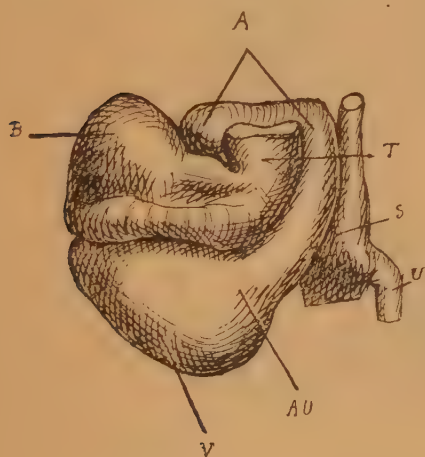


Figure 2 — 2^e stade

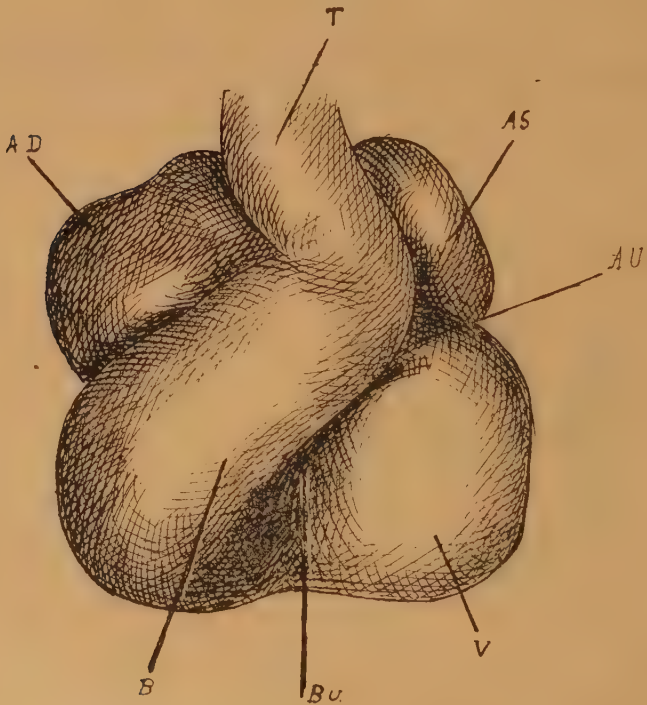
Modèle du cœur d'un
embryon humain 2^{mm} 5
(D'après Thompson, in
Laubry et Pezzi.)

A. atrium ; A u canal atrio-
ventriculaire. B bulbus cor-
dis ; S œineux. T tronc
artériel commun. U veine
ombilicale ; V ventricule.

Dans un deuxième stade le ventricule forme la partie inférieure du cœur, l'oreillette s'est développée en haut et le bulbus cordis devenu vertical croise la face antérieure de l'oreillette, en y traçant un sillon.

Dans un troisième stade les oreillettes continuent à se développer vers le haut, tandis que les deux ventricules apparaissent séparés par un sillon : le droit se développant en haut et en avant englobant le bulbus cordis, le gauche en arrière et à gauche. En même temps leur face postérieure devient libre et le canal atrio-ventriculaire devient horizontal en occupant la paroi inférieure de l'oreillette par suite du mode d'accroissement de celle-ci.

Figure 3 — 3^{es} stade



Modèle du cœur d'un embryon humain de 2^{mm} 5 (d'après Von Vieser, Tandler et In Laubry et Pezzi).

B bulbus cordis ; B v. sillon bulbos ventriculaire ; A. D, oreillette droite ; A. S, oreillette gauche, T tronc artériel, V ventricule.

Pendant ce temps il se produit à l'intérieur du cœur des modifications. Les deux oreillettes se cloisonnent et leur cloisonnement amène la formation de deux orifices auriculo-ventriculaires au dépens du canal atrio-ventriculaire. Durant la même période, le bulbus cordis et le ventricule se développant vers le bas se séparent par un sillon qui augmente pour ainsi dire *passivement* de profondeur et détermine à l'intérieur du cœur la formation du septum interventriculaire.

Puis ce septum prolifère *activement* en remontant principalement sur la face postérieure du ventricule. Le bulbus cordis s'incorpore ainsi au ventricule droit et assure la communication avec le tronc artériel ; mais le septum interventriculaire reste incomplet en haut de manière à permettre secondairement l'abouchement de l'aorte dans le ventricule gauche.

C'est le cloisonnement de cette région qu'il importe surtout de connaître, pour comprendre le mode de formation des anomalies.

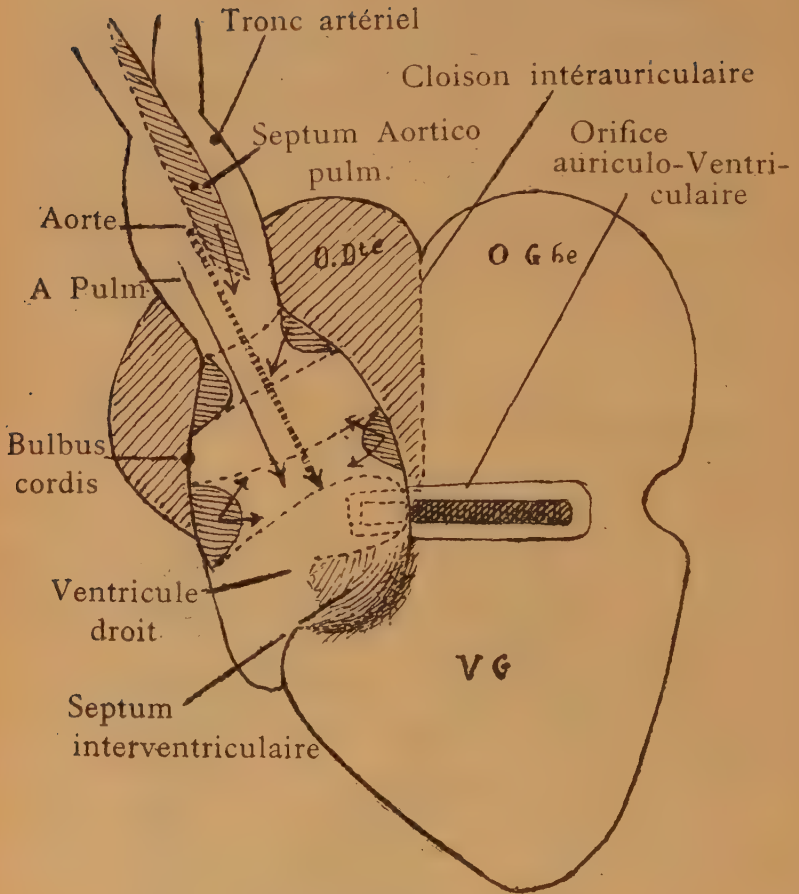


Figure 8

Schema original : destiné à montrer le cloisonnement du bulbus cordis et du ventricule.

Le bulbe cardiaque normalement oblique en haut et à gauche devant le ventricule et les oreillettes a été supposé rabattu sur la droite.

Dans le bulbus cordis incorporé au ventricule droit apparaissent quatre replis tous situés dans un plan oblique en avant et à droite. Il en existe deux sur le plan

postérieur : l'un en haut, l'autre en bas ; Il en existe de même deux sur le plan antérieur leur faisant vis-à-vis. Ils marchent à la rencontre les uns des autres, et les supérieurs viennent, en outre, s'accoler à une lame qui n'est que la prolongation de l'éperon du tronc artériel : le septum aortico-pulmonaire. De la réunion de ces différents bourrelets résulte la formation au dépens du bulbus cordis : de l'aorte, en arrière et à gauche, de l'artère pulmonaire en avant et à droite.

La cloison interventriculaire sera définitivement constituée par les deux bourrelets inférieurs du bulbus cordis formant un croissant à concavité infero-gauche qui vient à la rencontre du croissant à concavité supéro-droite du septum ventriculaire. Ils se fusionnent fermant les ventricules et assurant à l'aorte son orifice dans le ventricule gauche. Il est à remarquer que les bourrelets bulbaires postérieurs et le septum interventriculaire confinent tous deux, l'un par sa partie inférieure l'autre par sa partie supérieure, aux bourrelets que limite l'orifice auriculo-ventriculaire. Ces derniers bourgeonnent pour isoler l'oreillette droite du ventricule, en complétant la cloison interventriculaire par le petit septum atrio-ventriculaire.

Les valvules auriculo-ventriculaires se développent de façon différente pour la valve interne et pour la valve externe. La valve interne c'est-à-dire la plus voisine de la cloison interventriculaire est formée principalement aux dépens des bourrelets qui limitent le canal atrio-ventriculaire ; le bourrelet postero-inférieur du bulbus

cordis prend également part à la formation de la valve interne de la triscupide. La valve externe est surtout formée par une invagination de la paroi auriculaire à l'intérieur du ventricule. D'ailleurs la paroi musculaire du ventricule, alors spongieuse et trabéculaire, prend part à la formation de toutes les parties distales des valves.

Enfin on sait que le tronc artériel se partage de bonne heure en deux branches : droite et gauche entourant le pharynx et d'où naissent bientôt les arcs aortiques. C'est au dépens du 4^e arc gauche que se forme la crosse aortique et au dépens des 6^e arcs que se constituent les artères pulmonaire droite et gauche, la cloison du tronc artériel se développant de telle sorte qu'elle assure la continuité de l'origine de l'aorte avec le 4^e arc gauche, et de la moitié droite du vaisseau avec les arcs pulmonaires. Toutes ces transformations sont achevées vers la huitième semaine de la vie intra-utérine, alors que d'après Hecker, la longueur de l'embryon est de 2 c/m 5 et son poids de 9 grammes environ.

•

•

•

•

Il s'agit maintenant de s'expliquer, à partir de ces données, la malformation qui nous intéresse. Il suffit de classer nettement le normal et le pathologique et de voir de quels bourgeons cardiaques ces différents organes sont issus. Nous ne nous occuperons pas naturellement des oreillettes normalement constituées et dont le trou de Botal est physiologiquement perméable à la naissance. Nous étudierons seulement les parties pathologiques du cœur quant à leur morphologie ou à leur situation topographique.

Ce qui manque avant tout dans les deux cœurs que nous étudions, c'est un infundibulum pulmonaire et une cloison interventriculaire : or nous savons que normalement ils se constituaient au dépens du bulbus cordis ; c'est donc vraisemblablement sur lui qu'a porté le trouble du développement.

Pour mettre en évidence d'une façon claire les types pathologiques que nous rencontrons, nous disposons nos observations sous forme de tableau.

Pour ne pas y revenir, nous ferons remarquer, avant de commencer cette analyse, que l'artère pulmonaire dans nos deux observations vient se terminer à gauche de l'aorte. Mais cela n'a rien qui doive nous surprendre. Si on regarde, en effet, un cœur normal, on voit bien l'infundibulum pulmonaire passer en avant et à droite de l'origine aortique, tandis que continuant son obliquité dirigée en haut et à gauche dans le sens du courant sanguin, le tronc de l'artère pulmonaire est situé à gauche de l'aorte.

Dans nos observations, seul le tronc de l'artère pulmonaire a persisté, et l'infundibulum a disparu ; ceci nous explique la position gauche de l'artère pulmonaire. A un examen superficiel on pourrait croire à une transposition, qui n'est qu'une apparence due à l'atrophie de la partie initiale du vaisseau. Cette remarque étant faite nous ne mentionnerons donc plus dans notre étude analytique, cette position anormale de l'artère pulmonaire.

TABEAU COMPARATIF ET ANALYTIQUE

ORIGINE EMBRYOLOGIQUE	ORGANES	OBSERVATIONS de HOURLLOT	OBSERVATION N° 2	OBSERVATION N° 1
Ventricule primitif.	Ventricule gauche	Volumineux	Unique	Unique
Bourrelets bulbaire ^s supérieurs.	Orifice aortique	Normal	Normal	Normal
Partie postéro-gauche du tronc artériel.	Tronc aortique	Normal	Normal	Normal
Bourrelet atrio-ventriculaire pour l'interne.	Valvure A. V. gauche			
Paroi auriculaire pour l'externe.		Normale	Normale (l'externe légèrement atrophiée)	Normale
Partie supérieure par le bulbus cordis.				
Partie inférieure par le septum ventriculaire.	Cloison interventriculaire.	Existe sauf à sa partie postéro-supérieure	Inexistante	Inexistante
Partie postéro-supérieure par le septum atrio-ventriculaire.				
Partie inférieure bulbus cordis.	Ventricule droit	Très réduit	Est peut-être représenté par le diverticule intramyocardique de l'oreillette droite.	Inexistant
Partie supérieure bulbus cordis.	Infundibulum pulmonaire.	Inexistant	Inexistant	Inexistant
Partie antéro-droite du tronc artériel.	Tronc pulmonaire	Normal et oblitéré	Normal et oblitéré	Normal et oblitéré
Partie droite bourrelets atrio-ventriculaire pour l'interne.	Valvules auriculo-ventriculaires droites.	Sont peut-être représentées par petites valvules sur le bord de l'orifice interventriculaire.	Inexistantes	Inexistantes
Paroi auriculaire pour l'externe				

Un seul regard jeté sur ce tableau nous montre que tout ce qui dépend du ventricule gauche peut être considéré comme normal ; au contraire tout ce qui dépend du ventricule droit est pathologiquement développé. Il suffit de se reporter à la colonne des origines embryologiques telles que les travaux modernes nous les ont enseignées, pour voir que dans l'observation n° 1 l'anomalie cardiaque que nous étudions est due à l'absence du développement total du bulbus cordis à laquelle s'ajoute une absence de développement du septum ventriculaire et de la partie droite des bourrelets atrio-ventriculaires.

L'observation n° 11, très voisine de la précédente, nous révèle les mêmes causes, mais la partie inférieure du bulbus cordis a peut-être donné ce petit diverticule intramyocardique partant de l'oreillette droite et que nous avons signalé.

L'observation de Bourlot enfin, nous montre des lésions comparables, mais moins graves, dues également à un défaut de développement des mêmes parties qui ont pu cependant esquisser un ventricule droit (partie inférieure du bulbus cordis), et une cloison interventriculaire dépendant également de la partie moyenne du bulbus cordis et du septum interventriculaire.

La mise en série des ces trois observations nous permet de conclure que la lésion principale est due aux

troubles du développement du bulbus cordis, auquel le septum interventriculaire lui-même peut être rattaché. Ceci confirme l'hypothèse de Keith, pour lequel la majorité des malformations du cœur serait sous la dépendance d'un vice de développement de cette partie du tube cardiaque. En outre nous voyons que les bourrelets atrio-ventriculaires dans la partie qui confine au bulbus cordis sont également atteints, et que c'est la partie supérieure de cet organe qui est le plus fortement touchée par le processus pathologique.

Cette mise en série nous permet de comprendre l'infinie diversité des malformations cardiaques congénitales possibles, suivant que dans un même organe du tube cardiaque primitif tel ou tel segment est particulièrement frappé. Ces trois observations forment indubitablement trois étapes d'une même série dans laquelle un processus pathologique a frappé le même organe de façon plus ou moins brutale.

Quant au fait si curieux d'un tronc pulmonaire bien constitué venant se perdre dans la paroi ventriculaire, il suffit de se reporter à notre schéma pour en avoir l'explication: Le tronc artériel a pris son développement normal, le septum aortico pulmonaire l'a divisé correctement, mais la cavité du bulbus cordis ne s'étant pas formée, le canal perméable du tronc pulmonaire se termine dans le bloc myocardique qui aurait dû constituer la cavité ventriculaire droite. Nous pensons donc volontiers que la lésion tient plutôt à la non apparition de la cavité du bulbus cordis, qu'à la disparition du

tissu qui devait lui donner naissance. Il en résulte, que, pour nous, le bulbus cordis est représenté sur les deux cœurs que nous décrivons par la partie antérieure et supérieure de la cloison myocardique du ventricule unique.

Cette hypothèse nous paraît pleinement justifiée par ce fait que nous trouvons dans l'observation n° 2 une petite cavité qui partant de l'oreillette droite suit l'épaisseur du myocarde pour venir se terminer devant l'artère pulmonaire en restant séparée de sa lumière par un pont de tissu musculaire de 4 à 5 millimètres d'épaisseur. Si l'on se souvient, en effet, que les cavités cardiaques se développent principalement en hypertrophiant des lacunes créées dans les parois du tube cardiaque qui présente un état spongieux, et dont les colonnes charnues adhérentes du cœur de l'adulte, sont le reliquat, notre hypothèse apparaît comme la plus plausible.

Si nous acceptons cette hypothèse que le bulbus cordis non développé est représenté par la partie antéro-supérieure du ventricule unique qu'il croise en écharpe comme le faisait d'ailleurs notre petit diverticule de l'observation n° 2 on aura alors une explication aisée d'un fait important que nous avons jusqu'ici laissé dans l'ombre. Si l'on se reporte, en effet, aux observations I et II, on verra que *l'orifice ventriculaire de l'aorte est tout entier situé en avant et à gauche des deux valvules auriculo-ventriculaires*, alors que sur le cœur normal il est à droite de ces valvules. Il n'y a à ce phénomène que deux explications possibles, qu'il est facile de suivre sur un schéma de cœur normal.

1°. — Ces deux valves représentent-elles les valvules auriculo-ventriculaires droites ?

Cette hypothèse a contre elle le fait de l'abouchement en haut de ces valvules de l'oreillette gauche, leur nombre 2 au lieu de 3 et le fait qu'il faudrait ajouter à un développement certainement pathologique du bulbus cordis un développement pathologique de la partie gauche du canal atrio-ventriculaire, alors que justement l'aorte et l'oreillette gauche sont bien conformées, tandis que tout le reste des cavités droites et les vaisseaux qui en dépendent sont nettement atrophiés.

2°. — La 2^e hypothèse, celle que nous défendons, et qui fait de ces valvules, les valvules auriculo-ventriculaires, gauches, bien que placées à droite de l'aorte, a pour elle les arguments opposés. Mais quelle explication donnerons-nous alors de cette situation anormale ?

Si l'on admet avec nous que le bulbus cordis comme tout paraît le prouver est en réalité inclus dans la partie antéro-supérieure de la paroi du ventricule unique, comme il représente le ventricule droit — la paroi musculaire antérieure occupe en réalité la place de la cloison interventriculaire. Donc, en disséquant notre cœur d'avant en arrière, nous le disséquons en réalité de droite à gauche, et nous trouvons placés dans l'ordre normal : la paroi interventriculaire, l'aorte, puis les valvules gauches. Pourquoi celles-ci nous apparaissent-elles comme postéro-droites par rapport à l'aorte ? C'est que le ventricule gauche a pris une importance considérable en développant son segment antero-latéral droit, ce qui a en-

traîné une apparente rotation, par développement inégal des parties : autrement dit, pour nous, le volumineux ventricule que nous rencontrons sur nos cœurs, n'est pas à proprement parler un ventricule devenu secondairement unique par disparition du cloisonnement d'une cavité originellement à deux ventricules *mais il représente seulement : le ventricule primitif* ayant pris un développement considérable tandis que le bulbus cordis qui devait donner le ventricule droit est resté inclus dans sa paroi antérieure en conservant sa structure spongieuse.

Si nous résumons maintenant notre conception embryologique nous dirons :

1°. — **Le ventricule unique** ne représente que le seul ventricule gauche hypertrophié.

2°. — **Le ventricule droit, l'infundibulum pulmonaire** ont plus ou moins complètement disparu, le bulbus cordis qui devait leur donner naissance étant resté inclus dans la partie supérieure de la paroi antérieure du ventricule unique.

Il ne nous reste plus qu'à rechercher la pathogénie et si possible l'étiologie de cette malformation.

Pathogénie et Etiologie

Rechercher la pathogénie de la malformation cardiaque que nous venons d'étudier, c'est soulever tout entier le problème de la pathogénie des malformations du cœur. Deux hypothèses restent possibles essayant d'expliquer ces malformations et se partagent depuis longtemps la faveur des médecins qui se sont adonnés à cette question : une première hypothèse s'appuyant sur la théorie embryologique, une deuxième hypothèse s'appuyant sur la théorie infectieuse.

La théorie embryologique soutenue autrefois par Senac, a recueilli de nombreux suffrages, et à notre époque, Keith, ainsi que Laubry et Pezzi lui donnent la préférence. Cette théorie essaye d'expliquer toutes les malformations congénitales du cœur par des arrêts ou des vices de développement. Il faut reconnaître que bien souvent elle y parvient avec aisance. Ses protagonistes ont pour soutenir leur thèse de nombreux cas de malformations cardiaques héréditaires, s'accompagnant

même d'autres malformations, et dans lesquelles on ne trouve aucune trace d'infection.

La théorie infectieuse, cherche au contraire à faire rentrer les malformations congénitales du cœur, dans le cadre de la pathologie générale, disant avec Lance-reaux. « La tératologie du cœur n'est autre chose que la pathologie de cet organe pendant la vie intra-utérine ».

Soutenue autrefois par Morgagni et Peacock, elle a été reprise plus récemment par Letulle qui a mis en évidence les lésions scléreuses que l'on trouve souvent dans ces malformations. Cette théorie a également et nous dirons même surtout, pour appui la prédominance des lésions dans les cavités droites qui s'explique aisément par la circulation fœtale, et qui permet de comprendre qu'à des lésions infectieuses plus ou moins précoces, viennent s'ajouter des lésions mécaniques dues à la stase sanguine en amont des points rétrécis, comme dans les cardiopathies acquises. Mais toutefois si cette théorie rend compte de certains faits, il est improbable qu'elle puisse les expliquer tous, et il nous paraît nécessaire de faire preuve d'éclectisme. Ce n'est sans doute pas l'étude de nos deux observations qui nous permettra de résoudre ce difficile problème de la pathogénie des malformations cardiaques, mais peut être pourrions-nous par l'étude des faits arriver à une hypothèse vraisemblable dans le cas présent.

Ce qu'il est important de résoudre, c'est de savoir

s'il s'agit d'organes ayant été arrêtés dans leur développement ou bien d'organes normaux frappés plus ou moins précocement par une infection qui les a transformés en bloc scléreux. Cette seconde hypothèse ne peut être tenue pour vraie, ce nous semble, que si nous pouvons découvrir des reliquats ou des lésions qui prouvent l'existence antérieure d'organes que la sclérose aurait fait disparaître. Or nulle part ni sur l'endocarde, ni sur l'endothelium des vaisseaux ou des valvules, nous n'avons constaté de lésions. Le myocarde paraît parfaitement normal quoique un peu spongieux au niveau du bloc myocardique où se termine l'artère pulmonaire. Le petit diverticule parti de l'oreillette droite est lui-même tapissé d'un endothelium qui paraît sain. D'autre part si l'infection est capable de détruire plus ou moins complètement des organes préexistants, elle ne saurait en aucune façon reproduire des particularités du développement normal, et cette constatation nous permet dans une certaine mesure de fixer la date de l'infection supposée.

On ne peut imaginer, en effet, une infection qui frappant un ventricule droit, un infundibulum pulmonaire un orifice auriculo-ventriculaire déjà formés, n'en laisserait aucune trace. Il faut donc que cette infection, si infection il y a, ait frappé le cœur avant leur formation.

Nous savons que toutes les cavités cardiaques sont formées la huitième semaine, et le cœur d'un embryon humain de cet âge n'a d'après Kôlliker que 4 m/m, 3 de longueur. Il faudrait donc supposer une infection limi-

tée à quelques millimètres carrés pour expliquer la malformation qui nous occupe. L'invraisemblance d'une pareille hypothèse permet de la rejeter fermement. L'objection persiste, si l'on suppose que le ventricule et l'infundibulum ont disparu après avoir été formés. En effet, tant que leurs dimensions sont restées minimales, on comprend mal une infection si nettement localisée qu'elle ne déborde pas un peu sur les organes voisins, et comme nous le faisons remarquer plus haut, sitôt que leurs dimensions deviennent relativement considérables, on comprend mal qu'ils disparaissent sans laisser de trace.

L'impossibilité d'expliquer cette malformation cardiaque par une infection aussi nettement limitée nous amène à accepter la seconde hypothèse, *celle d'un arrêt de développement*. Il est d'ailleurs possible d'en fixer approximativement la date. Cette malformation est certainement antérieure à la formation des cavités ventriculaires (8^e semaine) sans quoi notre septum ventriculaire serait apparu. Il est d'autre part certain qu'elle a eu lieu après la plicature du tube cardiaque, puisque les rapports du tronc artériel, avec le ventricule unique — le tronc artériel étant représenté par l'aorte et l'artère pulmonaire — sont normaux.

Cette plicature est achevée vers la 4^e semaine. La malformation cardiaque que nous étudions *est donc due à un arrêt de développement survenu au deuxième mois de la vie embryonnaire*.

Parler d'arrêt de développement n'est pas résoudre tout le problème, car, qu'elle est la cause mystérieuse de cet arrêt ?

Poser cette question c'est rechercher l'étiologie des malformations en général. L'on est loin cependant de l'avoir résolue : si nous nous en rapportons en effet à l'excellent traité de Laubry et Pezzi, nous voyons que nombre d'hypothèses ont été émises, sans qu'il ait été apporté de preuves suffisantes. Néanmoins l'étude des faits cliniques a permis de mettre en évidence un certain nombre de facteurs étiologiques de ces malformations congénitales du cœur. C'est tout d'abord *l'hérédité familiale*. Il existe, en effet, de façon indubitable des familles chez lesquelles de nombreux individus sont atteints de malformations cardiaques identiques ou très voisines ; souvent ils sont porteurs d'autres malformations.

On a invoqué d'autre part des dystrophies dues à des infections ou à des intoxications, et il existe des observations probantes où *les malformations sont dues* à l'intoxication goulteuse ou à la tuberculose des procréateurs. Mais ces observations sont exceptionnelles, et leur petit nombre s'oppose au nombre considérable des mal-

formations cardiaques dans lesquelles la *syphilis* des procréateurs est reconnue. Il ne peut, par contre, s'agir ici d'infection syphilitique puisque nous avons mis en évidence, l'invraisemblance d'une infection si étroitement localisée, mais d'une dystrophie d'origine syphilitique, le tréponème détruisant ou altérant par ses poisons les éléments reproducteurs. Il est tout à fait vraisemblable que les familles à malformations cardiaques sont souvent des familles d'heredo-syphilitiques, quoique dans un petit nombre de cas il ait été impossible de retrouver des stigmates somatiques ou humoraux de syphilis. Nous croyons donc, que s'il est permis de penser, que quelques malformations cardiaques sont véritablement dues à l'hérédité seule, sans qu'une infection ou intoxication puisse être mise en cause, il est possible également qu'à l'origine de la série familiale il se soit produit une infection ou une intoxication causale, que l'hérédité lamarckienne aurait fixé définitivement.

Pour les deux cas que nous étudions, on ne trouve dans l'histoire maternelle, ni hérédité familiale, ni tuberculose, ni auto intoxication générale. L'hypothèse de la syphilis originelle ne devient que plus probable encore. Quoique le Wassermann n'ait pu être fait dans ces deux cas, nous ne saurions oublier que ces deux enfants ont été extraits par césarienne. Leurs mères présentaient par conséquent un bassin très vicié par le rachitisme.

Aussi, bien que ces deux enfants n'aient pas été porteurs d'autres malformations congénitales, il nous sera

permis de penser — et nous avons pu le constater maintes fois, pour d'autres cas dans le service de notre maître le docteur Marcel Pinard — que l'apparition du rachitisme grave chez ces deux mères, ainsi que les malformations cardiaques de leurs nourrissons se trouvent sous la dépendance d'une *heredo-syphilis dystrophique*.

TRAITEMENT

Nous ne consacrerons pas un long chapitre au traitement de ces malformations congénitales du cœur, car à l'heure actuelle, il n'existe pas de traitement de ces affections.

Nous pensons, cependant, que lorsque l'esprit des médecins se sera de plus en plus ouvert aux idées d'enquête familiale, ils sauront découvrir bien souvent dans les antécédents familiaux de ces malades, soit à une, soit à deux générations des preuves de syphilis. La stérilisation de celle-ci, est le traitement méthodiquement poursuivi dès le début de la gestation, dans les familles ainsi touchées, comme cela se pratique au dispensaire des maladies héréditaires de la clinique Beaudelocque, dans le service du Professeur Couvelaire.

Nous pensons donc, que si nous n'avons aucun moyen de modifier ces lésions lorsqu'elles existent, nous avons la possibilité par une prophylaxie toujours en éveil, de réduire de plus en plus le nombre de ces tares ou dystrophies.

CONCLUSIONS

1° / — Dans les deux cas de malformation cardiaque que nous étudions, il existait un ventricule unique et une artère pulmonaire de calibre normal, mais borgne et venant se perdre dans la paroi musculaire du ventricule.

2° / — Cette malformation cardiaque rare, n'a que peu d'intérêt clinique, puisqu'elle entraîne la mort en quelques jours.

3° / — Au point de vue de l'embryologie teratologique du cœur, nous croyons avoir prouvé :

1° Que le ventricule unique était le ventricule gauche.

2° Que le ventricule droit et l'infundibulum pulmonaire sont représentés par la partie supérieure de la paroi ventriculaire antérieure ; le bulbus cordis qui devait leur donner naissance étant demeuré à l'état rudimentaire.

4° / — Cette malformation cardiaque est due à un arrêt de développement frappant le cœur au cours du

2^e mois de la vie embryonnaire. L'hypothèse d'une dystrophie heredo-syphilitique est très vraisemblable dans une de nos observations.

Vu le Président de Thèse :

COUVELAIRE.

Vu : Le Doyen,

ROGER.

Vu et permis d'imprimer :

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,

APPELL.

BIBLIOGRAPHIE

Pour faciliter les recherches nous avons classé les différents travaux consultés sous quatre rubriques :

1° Travaux intéressant l'étude de cas : de cœur à un ventricule.

2° Travaux intéressant le développement du cœur.

3° Travaux intéressant la pathogénie des malformations cardiaques.

4° Travaux intéressant l'étiologie des malformations cardiaques.

I. — CAS DE CŒUR A VENTRICULE UNIQUE

PISE. — Thèse de Paris 1854.

PEACOCK. — On the malformation of the heart. Londres, 1866.

SAUGER. — Deutsch mediz. Wochensch*1889, page 148, cité par MM. Laubry et Pezzi.

CIPRIANI. — Lo sperimentale 1890, t. LXVI page 127, cité par MM. Laubry et Pezzi.

RUDOLF. — Journal of anatomie and physiologie, t. XXIV, page 17, cité par MM. Laubry et Pezzi.

BOURLLOT. — Société anatomique, juillet 1902.

II. — DÉVELOPPEMENT DU CŒUR

RATKE. — Entwicklungsgeschichte 1861.

PEACOCK. — On the malformation of the heart. Londres 1866.

- KOLLIKER. — Embryologie de l'homme et des vertébrés, 1882.
GEGENBAÜER. — Jenaische Zeitschrift 1866, t. II.
BOAS. — Morph. Jahrd. 1887, t. XIII.
KEITH. — Human Embryology and Morphology, Londres 1904.
HECKER. — Cité par Ribemont-Dessaignes et Lepage.
LAUBRY ET PEZZI. — Traité des maladies congénitales du cœur. Paris 1921.

III. — PATHOGÉNIE DES MALFORMATIONS CARDIAQUES

- SENAC. — Traité de la structure du cœur. Paris 1749.
CRUVEILHIER. — Traité de l'anatomie pathologique. Paris 1852.
PEACOCK. — Malformation of the heart. Londres 1866.
POTOCKI. — Progrès médical 1886, p. 776.
FALLOT. — Marseille médical, 1888.
KEITH. — Lancet 1909, p. 359.
LETULLE. — Presse médicale 1914, p. 432 et Société médicale des hôpitaux. Paris 1914, p. 1.055.
LAUBRY ET PEZZI. — Traité des maladies congénitales du cœur. Paris 1921.

IV. — ÉTIOLOGIE DES MALFORMATIONS CARDIAQUES

- LANCEREAUX. — Gazette des hôpitaux 1880.
ED. FOURNIER. — Thèse de Paris 1897-1898.
HAYEM. — Cité in Moussous. Traité des maladies de l'enfance.
LANDOUZY ET TROISIER. — Bulletin acad. de Médecine de Paris 19 novembre 1907, page 370.
LANDOUZY ET LOEDERICH. Presse médicale, 29 mai 1907.

APERT. — Traité des maladies congénitales et familiales,
Paris 1907.

BRICOUT. — Thèse de Paris 1911-1912.

GRINBERG. — Thèse de Paris 1911-1912.

LANDOUZY ET LÖDERICH. — Presse médicale, 18 octobre 1911.

BABONNEIX. — Gazette des hôpitaux, décembre 1913.

M^e MICKLALOWSKI. — Thèse de Paris 1913.

NOBECOURT. — Journal de médecine de Paris 1913, 2^e série,
page 73.

MILLIAN et SAUPHAR. — Bulletin et Mens. Société Médicale
des hôpitaux de Paris, 1913, page 288.

APERT. — Hérité morbide (collection de philosophie scien-
fique, 1915).

LEVY-FRÈNKEL. — Thèse de Paris, 1919.

RIBADEAU-DUMAS, — Société anatomique. Paris, 22 avril 1920.

LAUBRY et PEZZI. — Traité des maladies congénitales du
cœur. Paris, 1921.

Imprimerie Spéciale de la Librairie OLLIER-HENRY

26, Rue Monsieur-le-Prince, 26. — Paris
